

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1931

THÈSE

N°

490

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

LUCIEN LEBOURG

Né le 3 Mars 1902, à Paris

Externe des Hôpitaux

LA

DYSARTHROSE CRANIO-FACIALE

(MOBILITÉ ANORMALE ENTRE LA FACE ET LE CRANE)

Etudes clinique, anatomique, embryologique et étiologique

Rôle dans la pathogénie des dysmorphoses de la face

Président M. LEMAITRE, Professeur

Éditions de *La Semaine Dentaire*

PARIS, 26, Rue du 4-Septembre

1931

La dysarthrose cranio-faciale

(Mobilité anormale entre la face et le crâne)

ANNÉE 1931

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

LUCIEN LEBOURG

Né le 3 Mars 1902, à Paris

Externe des Hôpitaux

LA

DYSARTHROSE CRANIO-FACIALE

(MOBILITÉ ANORMALE ENTRE LA FACE ET LE CRANE)

Etudes clinique, anatomique, embryologique et étiologique

Rôle dans la pathogénie des dysmorphoses de la face

Président M. LEMAITRE, Professeur

Éditions de *La Semaine Dentaire*

PARIS, 26, Rue du 4-Septembre

1931



LE DOYEN... V. BALTHAZARD.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	GRÉGOIRE.
Physiologie	BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	LENORMANT.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
	DELBET.
Clinique chirurgicale	CUNÉO.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la Tuberculose	Léon BERNARD.
Professeurs sans chaire	MAUCLAIRE.
	MULON.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.		MM.	
ALAJOUANINE..	Neurologie et Psychiâ- trie.	JOANNON.....	Hygiène.
AUBERTIN	Pathologie médicale.	LABBÉ (Henri) ..	Chimie biologique.
BÉNARD Henri ..	Pathologie médicale.	LAROCHE (Guy)..	Pathologie médicale.
BROCQ.	Pathologie chirurgicale.	LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
BRULÉ	Pathologie médicale.	LÉVY-VALENSI ..	Neuro-psychiâtrie.
BUSQUET	Pharmacologie.	LIAN	Pathologie médicale
CADENAT	Pathologie chirurgicale.	MILLOT.....	Histologie.
CATHALA.....	Pathologie médicale.	MONDOR.....	Pathologie chirurgicale.
CHABROL.	Pathologie médicale.	MOREAU.	Pathologie médicale.
CHAILLEY-BERT	Physiologie.	MOULONGUET ..	Pathologie chirurgicale.
CHEVALLIER. ..	Pathologie médicale.	MOURE	Pathologie chirurgicale.
DOGNON.....	Physique.	OBERLING	Anatomie pathologique.
DONZELOT.	Pathologie médicale.	OLIVIER.	Anatomie.
ÉCALLE	Obstétrique.	PIÉDELIÈVRE... .	Médecine légale.
FEY.....	Urologie.	PORTES	Obstétrique.
GASTINEL.	Bactériologie.	QUÉNU.	Pathologie chirurgicale.
GATELLIER	Pathologie chirurgicale.	RICHET	Physiologie.
DE GAUDART		SANNIÉ.....	Chimie biologique.
D'ALLAINES. .	Pathologie chirurgicale.	SÉZARY	Dermatologie et syphi- ligraphie.
GIROUD.	Histologie.	VALLERY-RADOT	
HARVIER.	Pathologie médicale.	(Pasteur)	Pathologie médicale.
HAZARD.....	Pharmacologie.	VAUDESCAL ...	Obstétrique.
HOVELACQUE..	Anatomie.	VELTER	Ophtalmologie.
HUGUENIN.	Anatomie pathologique.	VERNE	Histologie.
HUTINEL.	Pathologie médicale.	VIGNES.....	Obstétrique.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.		MM.	
GUÉNIOT.	Obstétrique	NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie.
LEQUEUX	Obstétrique.	RETTERER.....	Histologie.
LEROUX	Anatomie pathologique	ZIMMERN	Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

MM.		MM.	
ABRAMI.	Clinique médicale.	MATHIEU.	Clinique chirurgicale.
CHIRAY.	Clinique médicale.	MOCQUOT.	Clinique chirurgicale.
DEBRÉ.	Clinique médicale.	PROUST.	Clinique chirurgicale.
DUVOIR.	Clinique médicale.	SCHWARTZ.	Clinique chirurgicale.
BASSET.	Clinique chirurgicale.	LE LORIER.	Clinique chirurgicale.
CHEVASSU.	Clinique chirurgicale.	LÉVY-SOLAL.	Clinique obstétricale.
HEITZ-BOYER. .	Clinique chirurgicale.	METZGER.	Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
MAUCLAIRE, professeur sans chaire.	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidents du travail les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY.	
CHAILLEY-BERT, agrégé.	
LEDOUX-LEBARD.	
WEIL-HALLÉ.	
	Stomatologie.
	ication physique.
	Radiologie clinique.
	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

qui m'ont donné le plus bel exemple d'une vie de labeur

A MA FEMME

A MES AMIS

A LA MÉMOIRE
DU DOCTEUR ANDRÉ LÉRI

*Professeur Agrégé à la Faculté de Médecine de Paris,
Médecin de l'Hôpital Saint-Louis.*

A qui nous sommes redevable de tout ce que nous savons en Pathologie osseuse et nerveuse. Il a fait preuve, à notre égard, d'une grande bonté et d'une sollicitude constante. Il a su, dès le début de nos études éveiller notre attention sur les dystrophies osseuses acquises ou congénitales, dont les manifestations si polymorphes retentissent souvent sur les maxillaires et les dents.

Nous dédions cette thèse à la mémoire de notre regretté Maître en témoignage de profonde reconnaissance.

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR F. LEMAITRE,

*Professeur de Clinique Oto-Rhino-Laryngologique
de la Faculté de Médecine de Paris,
Officier de la Légion d'honneur.*

qui nous a accueilli avec grande bienveillance,
comme élève externe, dans son service de l'Hô-
pital Saint-Louis, où nous avons bénéficié d'un
enseignement qui nous fut particulièrement
profitable. Qu'il veuille bien trouver ici l'ex-
pression de notre profonde reconnaissance.

A M. LE DOCTEUR LÉON FREY

*Chargé du Cours de Stomatologie
à la Faculté de Médecine de Paris,
Stomatologiste Honoraire des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'Honneur.*

Avec l'hommage de notre profonde admiration et de notre respectueuse gratitude pour son si bienveillant accueil et ses précieux conseils.

A M. LE DOCTEUR CHARLES RUPPE

*Ancien Interne des Hôpitaux,
Stomatologiste de l'Hôpital Hérold.*

Dont l'enseignement clair et objectif nous a été des plus profitables. Nous avons été particulièrement sensible à l'intérêt qu'il a bien voulu nous témoigner au cours de nos études. Nous le prions de trouver ici l'hommage de notre affectueuse reconnaissance.

A M. LE DOCTEUR CATHALA

*Accoucheur de l'Hôpital Saint-Louis,
Officier de la Légion d'Honneur.*

Qui nous a accueilli avec bienveillance dans
son laboratoire. Nous lui exprimons ici toute
notre gratitude.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX :

STAGE

Années 1925-26 : PROFESSEUR GILBERT (*In memoriam*)

PROFESSEUR LEJARS

Années 1926-27 : PROFESSEUR AGRÉGÉ AUBERTIN

PROFESSEUR LECÈNE (*In memoriam*)

Année 1927 : PROFESSEUR AGRÉGÉ ANDRÉ LÉRI

(*In memoriam*)

EXTERNAT

Année 1928 : DOCTEUR BRÉCHOT

Chirurgien de l'Hôpital Trousseau.

Année 1929 : PROFESSEUR AGRÉGÉ ANDRÉ LÉRI

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis.

Année 1930 : PROFESSEUR F. LEMAITRE,

Oto-Rhino-Laryngologiste de l'Hôpital Saint-Louis.

Année 1931 : DOCTEUR MILIAN

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis.

A MESSIEURS :

HALPHEN

Oto-Rhino-Laryngologiste de la Pitié.

AUBIN

Oto-Rhino-Laryngologiste des Hôpitaux.

COURY, LONGJUMEAU, GUEULLETTE, GAROLI

Chefs de Clinique à la Faculté.

MADURO, RÉMY-NÉRIS

Assistants d'Oto-Rhino-Laryngologie.

GAUTIER, JEAN WEILL

Anciens Internes des Hôpitaux.

A MES MAÎTRES DE L'ÉCOLE FRANÇAISE
DE STOMATOLOGIE :

MM. LES DOCTEURS :

BÉLIARD, IZARD, L'HIRONDEL,
J. PUIG (*In memoriam*), RAISON, DECHAUME
Stomatologistes des Hôpitaux.

BERCHER

*Chirurgien des Hôpitaux Militaires,
Stomatologiste du Val-de-Grâce.*

PONROY

*Chef du Centre de Prothèse Maxillo-faciale
à l'Hôpital Saint-Louis.*

A MES MAÎTRES DE L'ÉCOLE ODONTOTECHNIQUE

MESSIEURS :

le DOCTEUR SIFFRE, SEIMBILLE, DAUZIER,

CHAPEY, SAPET, P. DUBOIS

qui nous ont encouragé à poursuivre nos études.

AU DOCTEUR ALBERT BOULAND

L'ami fidèle dont le dévouement n'est jamais sollicité en vain. Nous nous souviendrons toujours des services qu'il nous a rendus durant nos études et le prions d'accepter ce gage de notre affectueuse reconnaissance.

A MON AMI ET COMPAGNON D'ÉTUDES

S. SEYDEL

Licencié ès Sciences, Externe des Hôpitaux.

DU MÊME AUTEUR :

L'examen bucco-dentaire dans l'inspection médicale des Ecoles Primaires à Paris. — *La Semaine Dentaire*, 1925, N° 52.

Les savons liquides et l'hygiène de l'opérateur. — *La Semaine Dentaire*, 1925, N° 20.

La stérilisation des fraises au cabinet dentaire. — *La Semaine Dentaire*, 1926, N° 25.

Présentation d'un porte-fraises auto-stérilisateur. — *Société Odontologique*, 18 juillet 1926.

Le sort actuel des étudiants. — *Revue Odontologique*, 1927, N° 3.

Etude sur les dents des tuberculeux. — *Société des Médecins de Sanatoriums et Bulletin de la Société*, 1927. — *Société Odontologique*, 27 octobre 1927. — *Revue Odontologique*, 1927, N° 11.

Importance du facteur mécanique dans les infections dentaires. — *L'Escholier Dentaire*, 1929, N° 11.

En collaboration avec le Docteur Bréchet :

Un cas de fracture de la symphyse mentonnière avec fracture sous-condylienne bi-latérale. — *Société d'Odontologie*, 4 décembre 1929. — *L'Odontologie*, 1929, N° 1.

En collaboration avec le Docteur André Léri :

Mobilité anormale entre la face et le crâne. — *Société Médicale des Hôpitaux*, 7 juin 1929 et 12 juillet 1929.

Mobilité anormale ou amphiarthrose cranio-faciale. — *Congrès de Stomatologie*, 1929. — *Revue de Stomatologie*, 1930, N° 6.

Movilidad anormal entre la cara y el cráneo. — *La Odontologia (Madrid)*, 1929, N° 10.

En collaboration avec le Docteur Jean Weill :

Tétanos céphalique guéri par des injections locales, regionales et générales de sérum. — *Société de Stomatologie*, 17 décembre 1929. — *Revue de Stomatologie*, 1930, N° 1.

Tetanos cefalico curado por inyecciones locales, regionales y generales de suero. — *La Odontologia (Madrid)*, 1930, N° 2. — *Revista Odontologica (Buenos-Aires)*, 1930, N° 4.

En collaboration avec le Docteur Aubin :

Ostéomyélite du maxillaire inférieur. — *Société de Stomatologie*, 20 janvier 1931. — *Revue de Stomatologie*, 1931, N° 3.

En collaboration avec le Docteur Boulard :

1^o Les Etudes Dentaires en France (*La Semaine Dentaire*).

Tome I. — Pour devenir dentiste (1 vol. in-8, 180 pages, 2^e édition, 1928).

Tome II. — Recueil de questions posées aux examens de Chirurgie Dentaire (in-8, 120 pages, 3^e édition, 1931).

2^o Le dessin appliqué aux dents (in-8, 130 p., 2^e édit., 1928).

Traduction :

La pyorrhée alvéolaire de R. Vilar-Fiol (in-8, 190 pages, 1929. Editions *La Semaine Dentaire*).

INTRODUCTION

En 1929, alors que nous étions Externe dans le service de notre regretté Maître le Docteur André Léri, à l'Hôpital Saint-Louis, nous avons eu la bonne fortune de rencontrer, chez une fillette hypotrophique de treize ans, une mobilité anormale entre la face et le crâne.

On pouvait, chez cette enfant, déplacer latéralement et angulairement la face qui, en s'infléchissant, devenait asymétrique, à volonté, à droite et à gauche. Cette mobilité, facilement visible, s'accompagnait d'un léger mouvement antéro-postérieur.

Ce phénomène, de prime abord assez curieux, n'avait jamais été signalé. Il nous semblait tout à fait extraordinaire quand nous le rapportâmes avec M. André Léri à la Société Médicale des Hôpitaux, le 7 juin 1929.

En réalité, la mobilité cranio-faciale n'est pas aussi exceptionnelle qu'elle nous le paraissait. Dès le 12 juillet 1929, nous avons pu rapporter deux autres cas rencontrés sur un total de deux cents enfants examinés. Nous avons poursuivi notre enquête, tant dans le service de notre maître André Léri, que dans les services de MM. Bréchet, Lesné et J. Renault, que nous remercions de leur bon accueil.

Si cette affection n'a pas été décrite plus tôt, c'est parce qu'elle ne s'accompagne d'aucun signe fonctionnel et de fort peu de signes physiques. Il faut systématiquement la rechercher pour la trouver, chez des enfants ne présentant souvent aucune autre anomalie cranio-faciale. Elle n'est ni apparente, ni gênante, et paraît due à un simple retard de la soudure du massif facial au crâne.

Il nous a paru que l'étude de cette anomalie pouvait avoir un certain intérêt, sinon au point de vue pratique, du moins au point de vue théorique. On peut se demander, tout d'abord, si cette mobilité n'existe pas normalement dans la première enfance comme elle existe entre les os du crâne. On sait, en

effet, que les os de la voûte, de même origine membraneuse que les os de la face, se fixent les uns aux autres vers la quatrième année. S'il en est de même pour les os de la face et leur union avec l'étage antérieur du crâne, la mobilité cranio-faciale est physiologique pendant une certaine période de la vie. Chez le nourrisson, nous avons pu constater que les articulations cranio-faciales étaient constituées par des synfibroses suffisamment lâches pour laisser les os de la face mobilisables. Les coupes histologiques nous ont montré que ces synfibroses n'étaient pas de simples ligaments interosseux, comme il est classique de le dire, mais qu'elles ont la signification de véritables périostes d'accroissement.

Nous réservons le nom de dysarthrose cranio-faciale à la mobilité anormale de l'enfant. Cette affection semble pouvoir entrer dans le cadre des hypodystrophies osseuses de la tête. Nous avons essayé de la classer à côté des affections de même nature touchant la voûte du crâne. L'étiologie comporte les mêmes difficultés pour elle que pour toutes les autres dystrophies osseuses. Il nous a paru utile, néanmoins, de rappler ce qu'il en est de la question et quelles sont les hypothèses plausibles.

Nous nous sommes demandés, enfin, si la dysarthrose cranio-faciale n'était pas susceptible de jouer un rôle important dans la pathogénie des dysmorphoses maxillo-faciales.

La petite malade de notre première observation présentait, en outre, une pyorrhée alvéolaire des plus typiques, dont l'observation, à treize ans, est particulièrement exceptionnelle. Limitant notre présente étude, nous avons négligé d'aborder ici les problèmes que peut soulever l'existence d'une lésion aussi peu fréquente dans l'enfance. Nous l'avons signalée pour autant qu'elle peut entrer dans le cadre des dystrophies osseuses qui nous occupent.

Notre travail comprendra donc :

- 1^o L'étude clinique ;
- 2^o L'étude anatomique et physiologique ;
- 3^o L'étude hist-embryologique ;
- 4^o L'étiologie ;
- 5^o Le rôle de la dysarthrose cranio-faciale dans la pathogénie des dysmorphoses de la face.



Radiographie de profil (Observation N° 1).

On ne distingue pas la limite antérieure du maxillaire supérieur.



Radiographie de profil (Observation N° 2).

Sur ce cliché pas plus que sur le précédent on ne distingue la limite antérieure du maxillaire supérieur.

CHAPITRE PREMIER

ÉTUDE CLINIQUE

La mobilité crano-faciale, à laquelle nous donnerons plus loin le nom de *dysarthrose crano-faciale*, se rencontre chez des enfants ayant moins de quinze ans. *Sa symptomatologie* ne comporte aucun signe fonctionnel. Elle se résume en une mobilité provoquée plus ou moins grande du massif facial sur la base du crâne. Cette mobilité, déterminée par une légère pression des doigts, est :

1^o Surtout marquée latéralement, réalisant une sorte d'inflexion angulaire de la face, dans le plan frontal (chez notre première petite malade, il suffisait d'appuyer de côté, au niveau de la racine du nez, pour déplacer le menton de un à deux centimètres).

2^o Peu accentuée et inconstante dans le sens antéro-postérieur.

Elle n'est jamais douloureuse. Dans les cas les plus typiques, elle entraîne une asymétrie faciale à bascule, le déplacement des malaires suivant un mouvement de balance autour d'un axe représenté par les articulations nasofrontales.

La mobilité n'est pas toujours aussi facile à mettre en évidence. *Pour la rechercher*, il faut d'abord assujettir le crâne sur un plan résistant en le maintenant avec la main gauche ; celle-ci doit être appliquée à plat sur le front, l'index et le pouce prenant point d'appui sur le bord antérieur des fosses temporales de manière à surveiller et à empêcher toute rotation de la boîte crânienne sous les témoins mobiles sur elle. Le crâne étant bien fixé, soit sur un traversin assez résistant, soit sur la tête du fauteuil de dentiste, soit contre le bras gauche de l'opérateur appuyé au corps, on saisit directement le maxillaire supérieur dans la bouche avec la main droite. En exerçant une pression latérale convenablement dosée, on se rend compte immé-

diatement de l'état de fixité ou de mobilité du massif facial par rapport au crâne. On ne prendra pas pour une mobilité anormale le déplacement de la tête qui, par la pression, glisse sous les téguments. Par le procédé que nous recommandons on évitera cette erreur, car les doigts placés en avant des fosses temporales perçoivent facilement le passage de la saillie osseuse qui s'y trouve.

La radiographie n'apporte pas de renseignement très précis dans le cas de dysarthrose cranio-faciale. Nous avons



Fig. 1.

Fragment du film Kodak, montrant la bonne manière de rechercher la mobilité cranio-faciale.

essayé toutes les incidences. Nous avons exécuté des clichés avec face déplacée à droite ou à gauche. De face nous n'avons jamais pu mettre en évidence un « diastasis » quelconque ou une décalcification dans cette zone d'union cranio-faciale, trop riche en superpositions. De profil, dans les deux cas où nous avons pratiqué des radiographies, fait à signaler, il n'était pas possible de reconnaître la limite antérieure du maxillaire supérieur.

Chez le nourrisson, toute recherche clinique est pratiquement impossible ; la boîte crânienne est normalement trop déformable pour pouvoir être maintenue convenablement. Par ailleurs, le massif facial est de trop petites dimensions pour que l'on puisse juger de sa mobilité. Celle-ci existe cependant à la naissance, ainsi que nous l'établirons plus loin, mais ne peut être appréciée que sur le cadavre.

Nous n'avons jamais trouvé de mobilité cranio-faciale chez l'adulte, même dans les cas de dystrophie osseuse profonde et de décalcification étendue.

Chez l'enfant, pour être rare, elle n'est pas absolument exceptionnelle, puisque sur 200 sujets examinés par nous, trois fois nous l'avons trouvée nettement marquée. Cinq fois, nous avons pu mettre en évidence une très faible mobilité, mais nous n'avons pas retenu ces cinq observations qui ne nous paraissaient pas suffisamment démonstratives. Au contraire, les observations qui suivent se rapportent à des dysarthroses cranio-faciales typiques.

OBSERVATION I

(A. Léri et L. Lebourg)

L'enfant G. J. était suivie à la consultation du Dr André Léri, à l'Hôpital Saint-Louis, depuis plusieurs mois, pour un retard de développement. Nous la voyons pour la première fois en février 1929. Elle est alors âgée de 13 ans et son aspect général est celui d'une enfant de 7 ans.

L'interrogatoire apprend que l'enfant est une prématurée. Elle est venue au monde au sixième mois, pesant 800 grammes et mesurant 0 m. 30. Sa mère eut une grossesse pénible durant laquelle elle perdit constamment du sang. Elle avait alors 36 ans.

Onze ans auparavant, elle avait eu un garçon dans des conditions normales. Elle n'a d'ailleurs jamais fait de fausse-couche. Son fils aîné âgé actuellement (1931) de 27 ans est bien portant. Son enfance fut normale, il eut sa première dent à 6 mois, marcha à un an. Marié, il a maintenant une fille de 2 ans en bonne santé. Sa femme n'a pas fait de fausse-couche.

La mère, bien portante, appartient à une famille de six enfants dont trois restent vivants : un frère est mort d'accident à 21 ans, l'autre à la guerre à l'âge de 43 ans ; une sœur est morte d'une embolie à 40 ans. La grand'mère a 78 ans. Le grand-père est mort à 65 ans d'une maladie de cœur.

Le père de notre petite malade est âgé de 58 ans. Il a fait cette année (1931) une tuberculose pulmonaire actuellement en voie de stabilisation. La grand'mère paternelle est âgée de 74 ans. Le grand-père est mort à 66 ans d'un cancer à l'estomac. Ils furent 8 enfants dans la famille dont 4 sont morts à l'âge de 20, 24, 28 et 40 ans.

Après la naissance, la petite malade eut une conjonctivite qui résista pendant un mois aux bains de permanganate.

Dans sa première enfance on note une broncho-pneumonie à 5 mois et une autre à 9 mois. Elle a été nourrie au sein jusqu'à 9 mois. Elle a marché à 2 ans. Elle a toujours été petite et menue.



Fig. 2.

La radiographie de la tête donne une image normale.

Elle eut sa première incisive de lait à 18 mois. Sa denture temporaire manqua de secondes molaires inférieures. A 7 ans, elle fit une troisième broncho-pneumonie, mais elle n'eut aucune des maladies

communes à l'enfance. Au mois de mai 1930, elle fit une quatrième broncho-pneumonie.

L'aspect général de l'enfant est frappant par sa petitesse. Sa taille est de 1 m. 26, alors qu'elle est en moyenne à cet âge de 1 m. 45. On ne note cependant pas de disproportion dans la stature. La grande envergure est de 1 m. 25, le tour de poitrine de 0 m. 67, et le poids de 31 kilos. A cet âge toutefois il devrait être de 37 kilos. Il semble donc qu'il s'agisse d'une hypotrophie générale:



Fig. 3.

On remarque l'aspect mongolien de la petite malade et ses fissures labiales.

La tête est petite comme le reste du corps. Elle a un aspect très particulier. Le crâne est large et plat avec une ébauche de rebords. Les bosses frontales sont saillantes. La face présente un aspect mongolien, elle est plutôt bouffie avec les yeux bridés et la bouche en trompette. Les sclérotiques sont bleues. On note l'existence de fissures verticales, en rhagades, sur les lèvres de même qu'à l'orifice nasal. Les dents ne présentent pas d'érosion. Les deuxièmes prémolaires inférieures sont absentes; comme les molaires de lait qui les précèdent, elles n'ont pas évolué. En outre, les incisives inférieures sont très mobiles; à leur pourtour la gencive est lar-

gement décollée mettant à nu un os d'aspect fongicide. Les alvéoles sont détruits. C'est là une pyorrhée alvéolaire typique dont l'observation à cet âge est absolument exceptionnelle. Le palais est légèrement ogival. Il est terminé en arrière par un voile bridé, petit, avec une lnette peu marquée. La voix est fortement nasonnée, et par surcroît, l'enfant est bégue.

Le tronc ne présente rien de particulier. L'abdomen est un peu proéminent. On remarque une courbure lombaire accentuée, mais sans déviation de la colonne vertébrale. Les omoplates sont peu saillantes. On note enfin l'absence d'appendice xyphoïde. La peau est tendue ; elle semble épaissie et donne l'apparence de reposer sur un tissu infiltré, mais non œdématisé. Les membres n'ont aucune déformation rachitique. Ils sont bien proportionnés. Les mains sont petites avec des pouces et des auriculaires au même niveau. Les ongles sont allongés et incurvés transversalement ; ils ne portent pas d'érosion. Les plis de la main sont normaux. On note de l'acrocyanose et, pendant les périodes de froid, de nombreuses engelures aux mains et aux pieds.

Au point de vue intellectuel l'enfant est également très en retard. Elle ne sait pas quelle est la capitale de la France. Elle écrit très mal son nom.

On pouvait penser chez cette fillette à l'hérédosyphilis bien qu'aucun antécédent n'ait pu être relevé chez les parents qui ne présentent aucune lésion syphilitique et dont le Wassermann est négatif. Chez notre malade, le Wassermann, pratiqué deux fois, s'est montré négatif même après réactivation. D'ailleurs en dehors de son hypotrophie, l'enfant ne présente aucune altération viscérale. Le foie est normal. L'auscultation ne révèle aucun souffle cardiaque, aucune lésion pulmonaire. Le système nerveux est normal. Les réflexes rotuliens, achilléens, ostéopériostés sont normaux.

En résumé, notre malade se présentait comme généralement retardataire, comme hypotrophique. On sait combien A. Fournier insistait sur le rôle de la syphilis héréditaire dans ces retards de développement physique et intellectuel, sans lésion apparente.

Pour cette raison, l'enfant avait été mis au traitement par le Sulfarsénol, dès le début, dans le service de M. André Léri. Dès la première série, on avait constaté, chez la fillette, un mieux sensible, surtout marqué au point de vue intellectuel.

* * *

Lorsque nous vîmes cette petite malade, en février 1929, nous fûmes immédiatement frappés par le déchaussement de ses incisives inférieures, réalisant tout à fait la pyorrhée alvéolaire de l'adulte. Les incisives médianes étaient très mobiles, sur le point de tomber. Ce processus pyorrhéique était surtout marqué au groupe incisif inférieur. Nous entreprîmes de contenir ces dents mobiles par une

ligature au fil de cuivre. Le succès de ce procédé ne se fit pas attendre. La gencive décollée et fongueuse se cicatrisa très rapidement et les dents se consolidèrent assez bien, puisque, à l'heure actuelle, après deux ans et demi, ces dents, quoique mobiles, sont toujours présentes dans la bouche. Nous pensons, dans l'avenir, établir un bridge de contention qui assurera, d'une façon plus efficace encore, leur stabilité.

La fillette présentait, en outre, des caries des dents de six ans inférieures et incisives centrales supérieures. Nous entreprîmes également de les soigner.



Fig. 4.

Cette photographie donne une idée de l'étendue de la résorption alvéolaire.
Le fil de cuivre a été placé un mois auparavant.

Au cours de ce traitement, en mars 1929, à l'occasion d'une pression sur le maxillaire supérieur, nous eûmes l'impression extraordinaire de mobilité du massif facial. L'ensemble de celui-ci se laissait déplacer dans le sens latéral, par rapport au crâne. L'occiput, bien appuyé dans la têtère du fauteuil dentaire, nous pouvions, en maintenant la boîte crânienne à pleine main, mobiliser angulairement, avec l'autre main, le massif facial tout entier. Le menton se déplaçait dans sa course d'environ deux centimètres, et la mobilité était si grande qu'il suffisait, la main placée à plat sur le front, d'imprimer une poussée au nez à l'aide du pouce pour déterminer une sorte de flottement de la face. L'impression, qui résultait de cette manœuvre, était étrange. La face changeait d'aspect ; elle devenait nettement asymétrique, à

droite ou à gauche. Le nez était dévié avec le maxillaire supérieur. Nous fîmes appel à la compétence de M. Léon Frey, qui mit facilement en évidence, à nouveau, le phénomène que nous avions constaté et, en outre, attira notre attention sur l'existence d'un léger mouvement antéro-postérieur du maxillaire supérieur.

Bien entendu, nous écartâmes immédiatement l'hypothèse d'un traumatisme ayant entraîné une disjonction cranio-faciale. Rien dans les antécédents de la petite malade ne pouvait être retenu en faveur d'une pareille fracture qui ne se voit que dans les grands traumatismes de l'étage moyen de la face.

Cependant, la mobilité anormale que présentait la fillette, rappelait cette variété de fracture haute du maxillaire supérieur. Mais ici aucun signe fonctionnel, aucune douleur, aucune crépitation osseuse, n'accompagnait la mobilisation du massif facial.

La « solution de continuité » semblait passer par la racine du nez et les orbites, par la ligne de faiblesse haute du maxillaire supérieur.

En présence de ce fait, nous nous sommes efforcés en premier lieu de préciser, par des radiographies, le siège exact de cette solution de continuité, ou du moins, de cette non calcification. Malheureusement, la radiographie ne nous a pas fourni de renseignements précis. Dans cette région, les superpositions sont trop nombreuses et trop importantes pour permettre d'obtenir une image lisible. Nous avons pratiqué des radiographies avec massif facial dévié. Elles ne nous ont pas éclairé davantage. Par contre, sur le profil on ne distingue pas le bord antérieur de l'étage moyen de la face. Quant à la radiographie des incisives inférieures, elle montre l'importance de la résorption alvéolaire qui s'étend jusqu'aux prémolaires.

L'absence de lésion locale décelable à la radiographie, nous a définitivement orientés vers un trouble général de l'ostéogénèse. Les radiographies des autres régions n'apportent malheureusement pas de renseignements intéressants à ce point de vue. Le bassin est normal. La colonne lombo-sacrée ne présente pas de spina bifida occulta. Les os des membres sont bien conformés, sans lésion rachitique ; leurs cartilages épiphysaires sont normalement ossifiés. Par contre, leur petitesse est frappante.

L'hypothèse d'un trouble général du métabolisme du calcium n'a pas davantage pu être confirmée, car la calcémie de notre malade s'est montrée normale (0 gr. 10) de même que la calciurie (0 gr. 168).

En résumé, notre malade présentait une hypotrophie diffuse rappelant l'hypotrophie thyroïdienne (bien que nous n'ayions mis en évidence aucun signe d'hypothyroïdisme et que le métabolisme basal fût normal), un aspect nettement mongolien et des troubles de la calcification du massif facial se traduisant : 1° Par une sous-plesse anormale, « une amphiarthrose » du massif facial sur la base du crâne ; 2° un syndrome de résorption alvéolaire dont nous



(Cliché du Dr Monestier).

*Radiographie d'un enfant vivant de 15 jours.
On distingue les synfibroses fronto-malaires indiquées par les flèches.*



(Cliché du Dr Monestier).

Radiographie d'un enfant vivant de 15 jours.

On distingue une synfibrose fronto-malaire indiquée par une flèche.

connaissions seulement un autre exemple, à cet âge, dans la littérature (1).

* * *

Depuis février 1929, nous avons suivi régulièrement notre petite malade. Elle a reçu deux séries par an de Sulfarsénol à la dose moyenne de 3 grammes par série. En mai 1930, elle a fait une broncho-pneumonie au cours d'une série de Quinby. Entre temps, nous l'avons soumise à des séances de rayons ultra-violet et à un régime récalcifiant. En juin 1931, elle a terminé une série de Sulfarsénol de 3 gr. 06 et reçu 6 injections de 6 centigrammes d'Arquéritol.

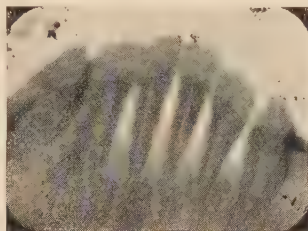


Fig. 5.

Radiographie des incisives inférieures ; on voit la résorption alvéolaire atteignant le tiers inférieur des racines.

Pendant plusieurs mois, nous avons pu suivre notre malade deux fois par semaine. En appréciant, régulièrement, l'importance de la mobilité cranio-faciale, nous avons été frappés par ses variations. Certains jours, celle-ci était si peu appréciable que nous pûmes penser à une soudure définitive. Deux ou trois jours plus tard, la mobilité était aussi grande qu'au premier jour. Ce fait, que le Docteur Léon Frey avait pressenti, bien avant que nous le constations chez notre malade, rappelle, en tous points, ce qui se passe au niveau d'un cal fibreux dans les fractures.

Sous l'influence de la médication anti-syphilitique, la petite malade a nettement progressé. L'avantage a surtout été marqué au point de vue intellectuel. Elle reste encore nettement retardataire, dans sa formation notamment. Elle a maintenant quinze ans et demi et elle n'est pas réglée. Depuis six mois environ, nous l'avons soumise à une médication opothérapique (ovaire, thyroïde, hypophyse) qui n'a encore produit aucun effet. A la fin septembre 1931, l'enfant mesure 1 m. 35 et pèse 42 kilos.

Quant à la mobilité cranio-faciale, elle a disparu totalement depuis le mois de mai 1931, et cette fois, nous semble-t-il, d'une façon définitive, car nos examens répétés chaque semaine ne nous ont pas permis de la retrouver depuis cette date.

(1) Cas de MM. Papillon et Lefèvre examiné par Ch. Ruppe. — *Société de Dermatologie*, 14 février 1924. — *Bulletin de la Société*, 1924, T. 31, N° 2, page 83.

OBSERVATION II

(A. Léri et L. Lebourg)

Le 24 juin 1929, le jeune N..., âgé de cinq ans, est renversé par une automobile. Amené à l'Hôpital Trousseau, il présente une plaie linéaire superficielle, à bords nets, dans la région frontale droite et quelques écorchures sur les jambes. La plaie est immédiatement suturée et l'enfant reste dans le service du Dr Bréchet pour observation. La plaie se cicatrise par première intention. Nous examinons l'enfant le 29 juin. Il présente une mobilité cranio-faciale nettement appréciable. En dehors de cette anomalie, nous relevons quelques petits signes de rachitisme : thorax en carène, gros ventre, adénopathies. Par ailleurs la denture de lait est normale. L'examen des viscères et du système nerveux ne révèle rien de particulier, d'ailleurs l'enfant est bien portant. Il a été nourri au biberon et a commencé à marcher à un an. Ses parents sont en parfaite santé. On ne relève, chez eux, aucun stigmate de syphilis acquise ou congénitale.

Nous avons pu suivre cet enfant pendant quelques semaines et nous avons constaté chez lui la même variation de la mobilité que nous avons déjà signalée dans notre première observation. Le 12 juillet 1929, nous avons présenté cet enfant, avec M. André Léri, à la *Société Médicale des Hôpitaux*. Nous l'avons soumis à quelques séances de rayons ultra-violets et nous l'avons revu en octobre 1929 avec une mobilité toujours très nette. Malheureusement nous n'avons pu le suivre plus longtemps.

OBSERVATION III

(A. Léri et L. Lebourg)

Le jeune X..., âgé de 22 mois, entre à l'Hôpital Trousseau en janvier 1929 pour une broncho-pneumonie qui se complique secondairement d'une pleurésie purulente. Passé de médecine en chirurgie, il fait des suppurations multiples. Nous l'examinons le 29 juin 1929. Il présente une mobilité très appréciable. C'est un enfant amaigri, cachectique, d'un examen difficile. Il ne présente aucune dystrophie osseuse apparente, et l'examen clinique ne montre rien d'anormal en dehors des poumons. Nous avons pu vérifier par plusieurs examens, à quelques jours d'intervalle, l'existence de la mobilité cranio-faciale chez cet enfant. Malheureusement celui-ci est décédé quelques semaines plus tard.

OBSERVATION IV

(MM. Marquezy, Ducroquet, Lamasson.)

Société de Pédiatrie, 9 juillet 1929

Serge N..., nous fut amené à l'âge de quinze jours pour une infirmité des membres supérieurs. On notait à ce moment une flexion du coude avec déviation de la main vers le bord radial, ces deux attitudes associées amenant la main à la partie postéro-externe du bras. Cette main est du reste réduite dans ses dimensions et le pouce manque. L'aspect clinique et la palpation permettent d'affirmer qu'il s'agit d'une absence congénitale de radius. La recherche de la mobilité montre qu'il est impossible d'amener la main dans la direction de l'avant-bras, les deux segments formant un angle droit. Nous avons, depuis cette époque, placé à l'enfant de petits bandages qui nous ont permis d'atteindre la rectitude. Au niveau du coude, il existe une limitation de l'extension de 30° environ, les mouvements d'abduction de l'épaule sont limités à 30°. La radio, pratiquée le 23 mars 1929, confirme l'hypothèse d'absence congénitale de radius. Elle montre que le cubitus est atrophié et que le squelette de la main est réduit aux quatre derniers doigts avec leurs métacarpiens. La radio de la colonne vertébrale montre un spina bifida occulta allant des deux dernières vertèbres cervicales jusqu'à la dixième dorsale. Le squelette des membres inférieurs semble normal. Il s'agit donc ici d'un enfant atteint, d'une part, d'absence congénitale de radius et de pouce et, d'autre part, d'un spina bifida occulta prenant plus de dix vertèbres. Il est permis de se demander s'il existe une relation entre ces deux malformations ou si elles sont simplement concomitantes. *Un examen approfondi a permis de déceler chez ce malade le curieux phénomène dont il n'existe qu'une seule observation publiée tout dernièrement par MM. A. Léri et L. Lebourg : savoir l'articulation existant entre le massif facial supérieur et les os du crâne.*

(Dans cette observation l'hérédo-syphilis fut cliniquement constatée. Le malade a été très amélioré par le traitement. Nous n'avons pu avoir de renseignements sur l'évolution ultérieure de ses dystrophies. Renseignements communiqués par M. Ducroquet).

La lecture des observations qui précèdent montre, que la dysarthrose cranio-faciale constitue un *syndrome de dystrophie osseuse*, qui ne reste pas isolé. C'est un retard dans la calcification des piliers de la face simulant une

disjonction cranio-faciale traumatique au stade du cal fibreux.

Dans sa *longue évolution*, la dysarthrose passe par des périodes de *pseudo-consolidation* en rapport avec les modifications circulatoires plus ou moins grandes dans le tissu fibreux réunissant les pièces osseuses de la face. C'est là un phénomène très curieux sur lequel primitivement notre éminent maître le Docteur Léon Frey avait attiré notre attention, car il se présente de même dans les fractures en voie de consolidation.

Comme dans les fractures, la suture du massif facial au crâne sera d'autant plus longue à s'établir que les *facteurs mécaniques* interviendront en nombre et en intensité plus ou moins grands. A ce point de vue, il semble que deux dates soient particulièrement à retenir dans l'évolution de cette affection : ce sont celles des deux dentitions. Normale à la naissance (ainsi qu'il résulte de nos constatations anatomiques) et jusqu'à un âge que nous n'avons pu encore préciser, la mobilité cranio-faciale aura d'autant moins tendance à disparaître, qu'elle persistera après la première ou après la seconde dentition ; les facteurs mécaniques tendant à l'exagérer, augmentent alors du fait de la mastication et du développement musculaire qui y correspond. Cela explique en partie, croyons-nous, l'ample mobilité de notre première observation.

En résumé, la dysarthrose cranio-faciale est une affection que l'on rencontre chez l'enfant, à côté de stigmates dystrophiques.

Elle consiste essentiellement en une mobilité provoquée, non douloureuse, de la face sur le crâne, dans le sens frontal. En se laissant déplacer, la face devient plus ou moins asymétrique, alternativement, à droite et à gauche. Un léger mouvement antéro-postérieur pourra être rencontré dans les cas les plus typiques.

CHAPITRE II

RAPPEL ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE

Le massif facial, qui se compose de treize os, est surtout constitué par les deux maxillaires supérieurs autour desquels s'unissent : en avant, les os propres ; en dehors, les malaïres ; en arrière, les palatins ; en dedans, l'ethmoïde, les cornets inférieurs et le vomer. Toutes ces pièces osseuses sont intimement unies par des synarthroses qui les fixent ensemble, et bien que leur résistance individuelle soit médiocre, leur union offre aux traumatismes une résistance particulière. Le massif facial, creusé de nombreuses cavités, est, en effet, fixé à la base du crâne par un certain nombre *d'arcs-boutants* qui se prêtent un mutuel appui. Dans le sens vertical, les branches montantes des maxillaires supérieurs, les apophyses frontales des malaïres et les tubérosités des maxillaires supérieurs, s'appuyant sur le sphénoïde par l'intermédiaire des palatins, offrent une résistance considérable à tout déplacement vertical. Les apophyses ptérygoïdes (avec les palatins qui leur sont intimement unis), les apophyses zygomatiques s'opposent de leur côté aux déplacements antéro-postérieurs.

Si cette architecture complexe rend les fractures du massif facial plus rares que celles du maxillaire inférieur, qui y est à peu près également exposé, il n'en reste pas moins que ce massif comporte quelques lignes de faiblesse. Citons, notamment, la ligne d'union avec l'étage antérieur de la base du crâne.

Dans les traumatismes violents portant sur le nez, il n'est pas exceptionnel d'observer, en particulier chez l'enfant, la disjonction cranio-faciale, qui laisse l'étage moyen de la face mobile sur la base du crâne. La fracture alors

emprunte sensiblement la ligne de jonction cranio-faciale, c'est-à-dire la ligne de faiblesse supérieure qui passe par les os propres, les branches montantes, les os planum, les apophyses ptérygoïdes et les malaïres. C'est à cette fracture, que nous avons immédiatement pensé, en présence du premier cas de mobilité cranio-faciale.

Mais l'architecture du massif facial a un autre inconvénient, du fait de la disposition ogivale de ses arcs-boutants. Elle ne souffre aucun affaiblissement des piliers qu'elle comporte. La moindre altération des matériaux qui les constituent risque de compromettre l'ensemble. Une très petite déficience des branches montantes ou des apophyses des malaïres entraîne une fragilité considérable de la face. Un retard de la calcification de ces pièces osseuses en compromettra immédiatement l'efficacité, en laissant le massif facial mobilisable par rapport au crâne. De même *si ces arcs-boutants sont fixés par des attaches fibreuses*, molles, dépressibles, on comprendra qu'ils puissent laisser la face comme flottante sous le crâne, car aucune autre portion osseuse du massif n'est susceptible d'entraver ce flottement. Dans ces conditions, il semble bien que dans la mobilité latérale, angulaire, que nous avons rencontrée chez nos malades, la lésion la plus marquée siège au niveau des piliers fronto-malaïres.

Les attaches fronto-malaïres antéro-latérales retiennent, à peu près seules, l'inflexion cranio-faciale, dans le sens frontal. Au centre, la racine du nez ne résiste guère à l'effort de flexion. En arrière, l'aile interne de l'apophyse ptérygoïde et le palatin n'offrent pas non plus une résistance bien considérable à la flexion. Le mouvement antéro-postérieur est certainement beaucoup plus rare. Les attaches ptérygoïdiennes du palatin, qui est en rapport avec la tubérosité du maxillaire, s'opposent solidement à toute traction en avant (synostose précoce entre la ptérygoïde, l'apophyse pyramidale du palatin et la tubérosité). Les apophyses ptérygoïdes placées, comme les tampons d'un train, en arrière des maxillaires supérieurs s'opposent sur toute leur hauteur au déplacement postérieur.

Quoi qu'il en soit, nous pensons que la mobilité cranio-faciale (en dehors peut-être de certaines altérations locales)

est conditionnée par une plasticité anormale des piliers de la face ou par une synarthrose incomplète laissant subsister, entre ceux-ci et le crâne, une interposition trop grande de tissu fibreux, réalisant ainsi une synfibrose analogue aux fontanelles. L'embryologie va nous montrer que cette dernière hypothèse est la plus plausible. Notre maître André Léri n'hésitait pas à comparer cette articulation à une amphiarthrose inter-vertébrale.

C'est, en tous cas, une dyssynarthrose ; nous l'appellerons, pour simplifier, *dysarthrose cranio-faciale*. Mais nous n'entendons indiquer par ce terme que *la mobilité anormale*. Nos constatations anatomiques nous ont montré en effet qu'à la naissance la mobilité cranio-faciale était normale. Il ne peut, par conséquent, pas être question de dysarthrose cranio-faciale chez le nourrisson.

En résumé, la dysarthrose cranio-faciale est due à un retard dans l'ossification des synfibroses cranio-faciales primitives. La mobilité qui la caractérise est facilitée par la structure anatomique du massif facial.

Elle est surtout marquée dans le sens frontal car les piliers fronto-malaires sont les seuls à s'y opposer efficacement.

Elle est beaucoup plus faible et beaucoup plus rare dans le sens antéro-postérieur, grâce à l'appui des ptérygoïdes et à leurs solides attaches avec les maxillaires supérieurs.



*Radiographie d'une tête de fœtus
de 6 mois 1/2.*

Le massif facial n'est pas soudé à la base du crâne.



Radiographie d'une tête de mort-né

Le massif facial ne paraît pas ~~entièrement~~ soudé à la base du crâne.

CHAPITRE III

DONNÉES EMBRYOLOGIQUES ET HISTOLOGIQUES

La face appartient embryologiquement à cette portion du squelette axial qui protège le système nerveux central, et pour cela se nomme neurocrâne, par opposition au splanchnocrâne qui constitue le squelette viscéral (maxillaire inférieur, os hyoïde).

L'ostéogénèse du neurocrâne est particulièrement complexe. Elle passe par les stades membraneux et cartilagineux, empruntant, le plus souvent, le stade membraneux seulement ou bien revenant à ce stade après avoir passé par un stade cartilagineux. D'après Dubreuil, on peut classer les os de la tête, selon leur mode de formation, en trois catégories :

1^o Pièces osseuses dérivant d'un modèle cartilagineux ou os de substitution : enclume, étrier, ethmoïde, cornet inférieur.

2^o Pièces osseuses dérivant partiellement d'un modèle cartilagineux et partiellement formées d'os de membrane : marteau, maxillaire inférieur, occipital, temporal, sphénoïde.

3^o Pièces osseuses dérivant du tissu conjonctif sans modèle cartilagineux ou os de membrane : frontal, pariétal, maxillaire supérieur, vomer, palatin, os nasal, os lacrymal, os malaire.

Comme on le voit, la chondrification intéresse uniquement la base du crâne. Elle protège très précocement la face inférieure du cerveau et les organes qui s'en détachent, constituant la première charpente de la tête. Primitivement, c'est une lame indivise, dans laquelle on distingue cependant une portion postérieure, sphéno-occipitale et

une portion antérieure, sphéno-ethmoïdale, qui se continue en avant avec les capsules oculaires et nasales. Seules les portions médianes, franchement basilaires du sphénoïde et de l'occipital passent par une phase cartilagineuse. L'écaille de l'occipital et les ailes du sphénoïde, de même que l'aile interne des apophyses ptérygoïdes, sont des os de membranes qui se soudent très tard au corps de l'os.

En avant, la capsule nasale subit un sort variable avec chaque pièce osseuse. Elle reste par place définitivement cartilagineuse (cartilage du nez et de la cloison), ailleurs elle s'ossifie très tardivement. Au-dessus de cette lame cartilagineuse d'apparition précoce, le cerveau est protégé primitivement par une enveloppe fibreuse. Au-dessous, la face primitive presque entièrement membraneuse (sauf la capsule nasale) est appendue à la portion antérieure de la base du crâne.

Vers le deuxième mois de la vie intra-utérine apparaissent, dans les ébauches fibreuses de la voûte et de la face, les premiers points d'ossification. Le maxillaire supérieur en comporte cinq, les malaïres et les palatins, trois. Dans la capsule ethmoïdo-nasale, la calcification est plus tardive ; les points primitifs n'apparaissent guère avant le cinquième mois : au niveau des masses latérales de l'ethmoïde et la lame criblée ne commence à s'ossifier qu'à un an. Les points ostéogènes primitifs, en se développant excentriquement, se réunissent vers le sixième mois. A ce moment, les os de la face ont acquis sensiblement la forme que l'on retrouve plus tard chez l'adulte. Par contre, ces pièces osseuses sont encore, au sixième mois, largement éloignées les unes des autres. Elles sont unies par le reliquat de l'ébauche fibreuse primitive sur lequel nous reviendrons dans un instant. Sur des radiographies, nous avons pu voir l'état de l'ostéogénèse de la tête, du quatrième au neuvième mois. On constate, qu'au sixième mois, le massif facial osseux n'est pas uni au crâne, pas plus que l'écaille de l'occipital au corps de l'os.

Classiquement, les synfibroses sont peu à peu envahies par l'accroissement des pièces osseuses qu'elles maintiennent, mais ce processus de calcification secondaire est très lent. Au niveau de la voûte du crâne il aboutit vers

la quatrième année, à la formation des synarthroses. Il reste toujours alors une fine interposition de tissu fibreux, mais la jointure reste définitivement fixe. Chez le vieillard, on sait que ces synarthroses en se calcifiant davantage sont susceptibles de faire place à des synostoses.

Au point de vue embryologique, la face reconnaît la même origine membraneuse que la voûte crânienne, bien que leur développement ne soit pas en tous points comparable. Son volume est très réduit à la naissance par rapport à celui du crâne et l'on sait que son développement s'opère surtout au moment de la seconde dentition: Jusqu'alors les cavités annexes des fosses nasales n'existent pas. A la naissance le sinus maxillaire est représenté par une fossette de la taille d'un pois. Le sinus frontal ne commence à se former qu'à la fin de la première année. Les cellules ethmoïdales sont à peine visibles chez le nouveau-né ; elles ne se développent que dans les premières années. Le massif facial est donc le siège de remaniements osseux profonds pendant la première enfance. Son développement procède par étapes. Au contraire, la voûte crânienne a une évolution lente et continue. Pourtant le mode de formation des pièces osseuses de la face et du crâne est assez comparable et il semble que sa chronologie soit la même. On retrouve en effet la même évolution des jointures par les stades de synfibrose, synarthrose et parfois synostose. Nous nous sommes demandé si, à cause de cette analogie, les articulations faciales n'étaient pas représentées à la naissance par des synfibroses, laissant les pièces osseuses mobiles les unes sur les autres.

La radiographie, dans cette recherche, nous a été d'un précieux secours.

Sur les clichés faits avec une moitié de tête d'enfant normal à terme, nous avons pu mettre en évidence l'écart existant au niveau de l'articulation naso-frontale ; de même l'écartement des piliers frontaux-malaires se continue sur l'image radiographique avec le ptérion.

Mais *la dissection* surtout nous a permis de constater l'étendue des interpositions fibreuses situées entre les divers os de la face.

Grâce à l'obligeance de M. Cathala, Accoucheur de l'Hô-

pital Saint-Louis, nous avons pu rechercher anatomiquement l'état des sutures cranio-faciales chez des enfants normaux morts au cours du travail. Nous avons autant que possible opéré sur des pièces fraîches. Ces quelques recherches nous ont montré que la plupart des articulations de la face sont très souples à la naissance.

1^o Les pièces naso-frontales sont réunies par une interposition fibreuse épaisse de plusieurs millimètres sur les bords et plus mince en profondeur. Cette interposition est très lâche. Elle permet de déplacer latéralement la racine du nez. A ce niveau la calcification est d'ailleurs très tardive. D'après Dubreuil, sa chronologie n'est pas encore précisée.

2^o Le malaire est retenu par des attaches fibreuses permettant de faire jouer cet os dans tous les sens. Sur une pièce fraîche, on lui imprime sans effort des mouvements latéraux, verticaux et même un léger mouvement d'écartement. En pinçant entre deux doigts la synfibrose frontomalaire, on perçoit profondément les deux extrémités osseuses distantes, sur certains sujets, de deux ou trois millimètres. Au niveau de l'apophyse zygomatique, les pièces osseuses biseautées glissent l'une sur l'autre et leur déplacement est visible et palpable.

3^o L'os planum est très mince et sa consistance ne s'oppose nullement aux mouvements de latéralité de la face.

4^o De même, sur les pièces fraîches, la tubérosité maxillaire et l'apophyse ptérygoïde soigneusement disséquées, se déplacent l'une sur l'autre très facilement.

5^o Par contre, la synarthrose inter-maxillaire réunissant les deux lames horizontales ne permet aucun déplacement de ces deux os à la naissance.

6^o Sur les pièces fixées au formol, nous avons pu détacher le malaire avec les doigts sans qu'il fût besoin de déployer la moindre force. Après section aux ciseaux de la synarthrose inter-maxillaire, nous avons pu détacher le maxillaire supérieur dans son entier. Seul l'appui inférieur, au niveau de l'apophyse pyramidale du palatin, offrait quelque résistance.

7^o Ajoutons enfin que dans les fosses nasales le vomer nous a paru très souple, peu calcifié et inséparable des

autres pièces constituant la cloison. Les cornets, à la naissance, sont également d'une très grande plasticité.

Ainsi donc, les articulations de la face à la naissance sont pour la plupart des *synfibroses*, qui au point de vue physiologique peuvent être comparées à des amphiarthroses. A cet âge, elles permettent un déplacement provoqué de la face sur le crâne qui, restant difficile ou impossible à apprécier sur le vivant pour les raisons que nous avons vues, est au contraire manifeste sur le cadavre.

Nous nous sommes demandé quelle était la signification histo-physiologique de la bande de tissu fibreux qui subsiste, après la naissance, entre les pièces osseuses. Doit-on la considérer comme un reliquat de la lame fibreuse primitive, vestige sans valeur particulière, destiné à subir plus ou moins tardivement l'ossification, et jouant, tout au plus, le rôle d'un ligament sutural ? On pourrait le penser à la lecture des auteurs. Il semble toutefois que ceux-ci n'aient pas considéré la question d'un point de vue suffisamment dynamique.

Les classiques, en effet, nous apprennent que l'ossification fibreuse s'opère à partir de noyaux, qui s'accroissant peu à peu par leur périphérie, en émettant des travées qui se portent à la rencontre des travées voisines. Il se forme ainsi des aiguilles osseuses, qui se perdent en s'effilant de plus en plus, dans la membrane ostéogène. La ligne d'ossification, c'est-à-dire d'accroissement en longueur, passe par ces dentelures. Quand celles-ci sont arrivées au contact de celles venues d'un point d'ossification voisin, la croissance en surface est terminée.

Or, il est difficile d'admettre qu'un os de membrane croît en épaisseur par l'activité du périoste qui le recouvre sur ses deux faces, jusqu'à son achèvement définitif, mais que son extension en surface est terminée, quand les points d'ossification ont complètement envahi la matrice fibreuse originelle. Les faits prouvent le contraire. Alors quel est le mécanisme de cet accroissement ?

La plupart des auteurs, avec Kölliker, nient l'accroissement interstitiel, aussi bien pour les os d'origine membraneuse que pour les os longs. Il faut donc admettre un accroissement périphérique.

Nous croyons pouvoir invoquer le mécanisme suivant :

sur les coupes que nous avons, en collaboration avec notre ami Seydel, pratiquées au niveau des articulations cranio-faciales (voir planche VII) on aperçoit les deux lames d'os spongieux, creusées de cavités irrégulièrement contournées, les espaces médullaires, et le tissu conjonctif qui les sépare l'une de l'autre. Or, et c'est sur ce point que nous désirons attirer l'attention, ce tissu conjonctif présente quelques caractères très importants. Il a le même aspect histologique que le tissu fibreux qui entoure les pièces osseuses et paraît n'être que la continuation de celui-ci ; ses éléments, fibres et cellules, sont orientés concentriquement et parallèlement aux extrémités des plages ossifiées. Nous croyons pouvoir légitimement en inférer que ce tissu, loin de jouer le rôle modeste, ligamentaire, qu'on lui attribue, doit être considéré comme un véritable périoste d'accroissement, par analogie avec le cartilage de conjugaison des os longs, dont il a les mêmes caractéristiques, et dont il doit avoir la même valeur histo-physiologique. En continuité avec le périoste proprement dit, qui préside à l'accroissement en épaisseur, le périoste de conjugaison permet l'accroissement en surface. Et c'est de cette activité constructive, qui s'équilibre harmonieusement avec les processus destructifs et raréfiant intra-osseux, que résulte, par une sorte de modelage secondaire, la forme définitive de l'os. Il y a là des faits qui nous paraissent présenter un réel intérêt et sur lesquels nous nous réservons de revenir dans un travail ultérieur.

La mobilité cranio-faciale est donc un phénomène physiologique chez le nouveau-né. Elle n'en reste pas moins franchement anormale dans l'enfance. Il conviendrait de préciser à quel âge se forment les synarthroses qui fixent définitivement la face à l'étage antérieur de la base du crâne. Nous n'avons pu jusqu'à présent entreprendre cette recherche et nous restons, jusqu'à plus ample informé, dans l'hypothèse. Au niveau de la voûte du crâne, nous l'avons vu, les synarthroses sont terminées vers quatre ans. C'est croyons-nous, pour la face, une date extrême. En effet l'apparition des dents ne peut logiquement que coïncider avec la fixation définitive du maxillaire supérieur qui constitue le système fixe de l'appareil masticateur.

En résumé, l'ostéogénèse de la face, comme celle de la voûte crânienne, s'opère dans une ébauche fibreuse qui subsiste pendant un temps variable entre les pièces osseuses.

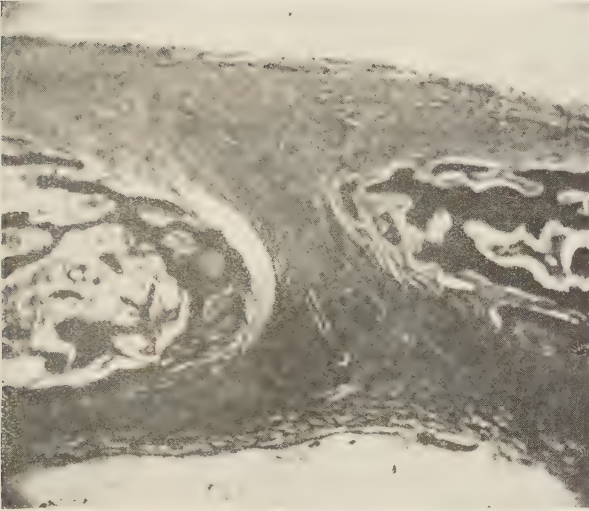
Cette interposition fibreuse a classiquement la valeur d'un simple ligament interosseux. Nos constatations nous permettent de penser qu'il s'agit, en réalité, d'un véritable périoste d'accroissement.

A la naissance, les interpositions fibreuses cranio-faciales sont, par leur importance, de véritables synfibroses. Elles sont suffisamment lâches pour permettre un léger mouvement de la face sur le crâne. Toutefois, cette mobilité n'est appréciable que sur le cadavre.

Nous n'avons pu préciser encore à quel âge les synfibroses cranio-faciales font place, en se calcifiant, aux synarthroses de l'adulte. Il est permis de penser que ces synarthroses fixent définitivement la face au moment de la première dentition.

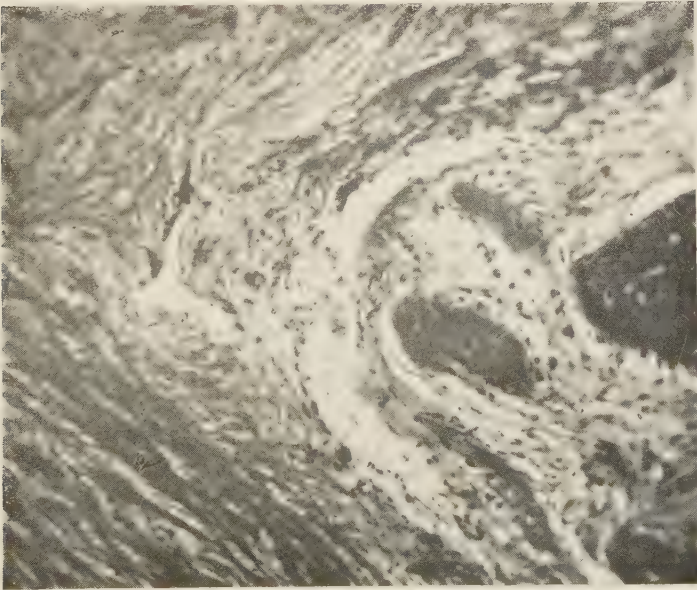
ASPECT HISTOLOGIQUE DES SYNFIROSES CRANIO-FACIALES
A LA NAISSANCE

Articulations fronto-malaires



Ces deux coupes ont été pratiquées perpendiculairement à l'articulation fronto-malaire. Au faible grossissement, on voit, entre les deux plages osseuses, le tissu conjonctif, qui les unit, en continuité avec celui qui les recouvre. On distingue assez bien l'orientation concentrique des fibres. Celle-ci apparaît plus nettement au fort grossissement. Il n'existe évidemment pas, entre les deux ébauches osseuses, un trousseau fibreux ligamentaire, mais bien plutôt un tissu actif, ostéogène, en continuité histologique avec le périoste, bref un véritable *périoste d'accroissement*.

Faible grossissement.



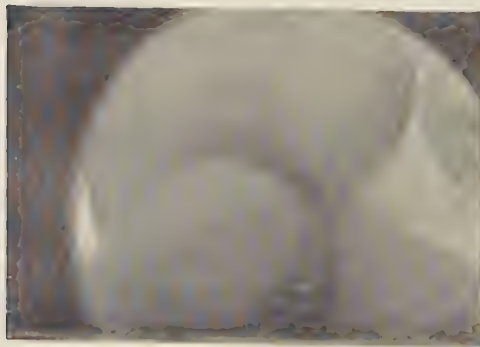
Fort grossissement.

(Clichés Schaller).

RADIOGRAPHIES D'UNE COUPE DE TÊTE D'ENFANT A TERME



Articulation naso-frontale (synfibrose).



Articulation naso-frontale et fronto-malaire.

(On distingue la synfibrose fronto-malaire se continuant avec le ptérion)

CHAPITRE IV

ESSAI DE CLASSIFICATION ET ÉTIOLOGIE

L'ossification du squelette emprunte, comme l'on sait, deux modes nettement distincts : elle se fait aux dépens d'un cartilage ou aux dépens d'une membrane.

L'ossification enchondrale est représentée, dans le segment céphalique, par une grande partie de la base du crâne ; quant à l'ossification membraneuse ou périostique elle forme la voûte crânienne et la face.

Cette distinction embryologique correspond à des faits pathologiques précis, qu'il nous a paru intéressant de rapprocher. Il est, par exemple, une dystrophie frappant uniquement les cartilages ostéogènes sans léser les périostes de l'organisme : c'est l'achondroplasie qui réalise le type du nain trapu à grosse tête. Chez celui-ci, les os sont petits et très épais ; ils s'accroissent en largeur, mais non en longueur. La tête acquiert des proportions normales car elle est faite d'os de membrane qui ne sont pas lésés, mais elle paraît volumineuse par rapport à la petitesse de la taille.

La syphilis, la grande pourvoyeuse de dystrophies congénitales en général et de dystrophies osseuses en particulier, ne paraît pas agir de la même manière sur les os de membrane et sur les os de cartilage. Ainsi Péhu et A. Policard disent à ce propos : « Seuls les os de souche cartilagineuse sont pendant la gestation le siège des altérations anatomiques. Le spirochète ne lèse pas les os membraneux (crâne, face) pendant la gestation. Il y a là une particularité que l'anatomie n'explique pas. Ces dernières pièces squelettiques ne sont éventuellement envahies que plus tard, dans le cours des années qui suivent la naissance ».

Nous nous demandons si, dans cet ordre d'idées, il n'est

pas légitime de grouper dans un même cadre les dystrophies osseuses périostiques. Parmi celles-ci nous pouvons rapprocher plusieurs variétés de dysostoses craniennes par retard ou absence de la calcification.

La dysostose cléïdo-cranienne de Pierre Marie et Sainton (1897) réalise le type d'hypocalcification membraneuse frappant la voûte crânienne et la clavicule, c'est-à-dire des os ou des portions d'os uniquement membraneux. Les quelques observations connues de cette curieuse dystrophie ne mentionnent pas de lésion faciale importante. Il serait intéressant de savoir si elle peut s'accompagner d'un certain degré de mobilité cranio-faciale.

L'osteogenesis imperfecta de Vrolik (1849) représente également un retard de l'ossification périostique, l'enfant se présentant à la naissance avec des fractures multiples ou du moins avec une fragilité osseuse toute particulière ; son crâne, très dépressible, a la consistance d'un parchemin semé de petites plaques osseuses. On peut rapprocher de cette affection la *maladie de Læbstein*.

Le *rachitisme précoce*, le rachitisme fœtal ou congénital frappent également les os de membrane avec prédilection. Dans cette forme de rachitisme les lésions craniennes sont souvent isolées. Elles réalisent le craniotabès, dans lequel les occipitaux, les pariétaux ou les temporaux non ossifiés ont alors, au palper, un aspect cartonné.

La *dysplasie périostale* de Porak et Durante entraîne, de même, une ossification incomplète de la voûte crânienne. La minceur de celle-ci donne au doigt l'impression du crâne parcheminé. Rien n'est mentionné au sujet de la face dans cette maladie, que Porak et Durante ont rapprochée de la dysostose cléïdo-cranienne, bien que l'évolution des deux dystrophies ne soit pas superposable.

A côté de ces dystrophies de la voûte crânienne, nous nous croyons en droit de placer les dystrophies de même nature frappant le massif facial. La dysarthrose cranio-faciale nous semble pouvoir être mise à cette place dans une classification d'ensemble, car c'est une véritable affection périostique, ainsi qu'il découle des considérations histologique, que nous avons précédemment développées. Elle est moins apparente que les dystrophies de la voûte,

mais nous pensons qu'elle n'est ni moins fréquente, ni moins importante que celles-ci.

Dans une classification d'ensemble, il faudrait bien entendu grouper les dystrophies périostiques sous deux chefs : les dystrophies par hypo ou dyscalcification et les dystrophies par hyper-ossification. Le premier groupe comprenant les lésions que nous venons de signaler ; le second, la périostite ossifiante, les hyperostoses, l'oxycéphalie de Virchow, etc.

Il faudrait enfin faire la part qui revient à chacun des deux types dystrophiques dans toutes les dysmorphoses cranio-faciales. Les unes symétriques comme dans les déformations craniennes, faciales et maxillaires, dont les variétés sont si nombreuses et dont le type achevé est réalisé par la dysostose cranio-faciale de Crouzon ; les autres, asymétriques comme l'hémi-atrophie de Brissaud et Lereboullet, l'hémi-hypertrophie, l'hémi-craniose ou l'hémi-facio-craniose d'André Léri, qui font penser à une origine nerveuse.

Mais les lésions périostiques et cartilagineuses peuvent s'intriquer, et, là encore, il conviendrait de faire la part de leur action réciproque, antagoniste ou compensatrice. Souvent, en effet, l'existence d'une hypochondroplasie ou d'une achondroplasie paraît être balancée par une hypertrophie périostique, réalisant le gros crâne robuste et la grosse face épaisse de certains nains. De même, le rachitisme précoce périostique peut être suivi d'un rachitisme des cartilages, réalisant des dysmorphoses complexes et multiples, que l'on rencontre chez certains grands rachitiques.

Pour toutes les raisons que nous avons établies, nous faisons entrer, avec quelque légitimité, croyons-nous, la dysarthrose cranio-faciale dans le cadre des dystrophies périostiques de la voûte et de la face. Il paraît évident qu'une même cause, frappant l'ossification membraneuse de la voûte du crâne, peut léser de même celle de la face avec cependant quelques variantes en rapport avec les différences anatomo-physiologiques.

Aussi, la classification qui précède nous servira-t-elle de base pour tenter un essai d'interprétation étiologique.

Dans nos observations, nous trouvons : 1^o un syndrome hypotrophique avec mongolisme fruste 2^o le rachitisme ; 3^o un état infectieux. Dans l'observation de MM. Marquezy, Dueroquet et Lamasson on relève comme cause probable la syphilis héréditaire. Ces causes se retrouvent dans d'autres dystrophies périostiques ; nous les envisagerons tout d'abord.

L'hypotrophie ne peut être envisagée comme étant à l'origine de la dysarthrose cranio-faciale de notre première observation. C'est un phénomène contemporain, allant de pair avec le retard de l'évolution de ses dents, et peut-être de sa pyorrhée alvéolaire, l'ensemble de ces manifestations pouvant reconnaître la même cause. L'hypotrophie de notre petite malade se rapproche du type infiltré, qui classiquement est d'origine thyroïdienne ; de même le mongolisme est quelquefois rapproché du myxœdème. Or il n'existe chez elle, comme nous l'avons vu, aucun signe de cette série et le métabolisme est normal. Nous pensons néanmoins que l'hypothyroïdisme peut réaliser un syndrome d'hypotrophie périostique, comme il réalise l'hypotrophie générale. Mais il ne faut pas oublier que, si celui-ci peut être dû à la tuberculose, réalisant alors le nanisme de Lorain, la syphilis héréditaire reste toujours la grande responsable de ce syndrome.

Le rachitisme rencontré dans notre seconde observation doit occuper une place importante dans l'étiologie des hypodystrophies périostiques. Nous avons vu que le rachitisme des os de membrane est un rachitisme héréditaire, congénital ou du moins très précoce. Les lésions qui en relèvent restent le plus souvent uniques, et leur existence est, en tous cas, indépendante des autres lésions osseuses. C'est pourquoi elles réalisent au niveau des maxillaires, et pour leur propre compte, un petit, un moyen et un grand rachitisme, dont les manifestations décrites par notre maître le Docteur Léon Frey, sont, suivant la loi générale, extrêmement polymorphes. A l'origine de ce rachitisme précoce, il faut bien dire que l'on retrouve très souvent la syphilis (Marfan).

L'étiologie infectieuse qui semble dominer notre troisième cas ne nous retiendra qu'un instant. Il paraît évident qu'un

état infectieux prolongé, surtout au cours de la première enfance, avec altération profonde et lente de l'état général, puisse réaliser, comme dans notre observation, un tableau dystrophique dans lequel entre, à la fois, l'atteinte de l'ostéogénèse et la décalcification.

La syphilis héréditaire rapportée dans l'observation de MM. Marquezy, Ducroquet et Lamasson, nous paraît-avoir une importance considérable dans l'étiologie des dystrophies osseuses, et plus spécialement encore peut-être dans celles qui nous occupent. Elle frappe habituellement les os de la tête. Ses manifestations sont nombreuses et polymorphes. Elle est hyperostosante aussi volontiers qu'hypoostosante. « Les troubles dystrophiques généraux ou partiels qu'elle entraîne, écrivait A. Fournier en 1888, s'accusent par de curieux retards et de non moins étonnants arrêts de développement, à savoir : lenteur de croissance générale, lenteur dans l'évolution des dents, retard dans les fonctions de locomotion, retard dans l'avènement de la puberté, de la virilité, dans le développement des seins, dans l'apparition des règles, de la barbe et des poils génitaux ».

Ce retard diffus, sans cause apparente, se rencontre chez notre première petite malade. En 1890, A. Fournier a montré, en collaboration avec Albert Robin, que les os d'hérédo-syphilitiques sont touchés jusque dans leur composition chimique, qui est diminuée en phosphates, en calcium, en osséine et augmentée en eau.

La syphilis héréditaire reste donc la grande cause des dystrophies osseuses comme des dystrophies générales, et si le rachitisme et le myxœdème peuvent être responsables d'un certain nombre d'hypodystrophies périostiques, il ne faut pas oublier que la syphilis est souvent à l'origine de ces deux affections.

A la suite de travaux récents, nous nous demandons si une autre variété de causes ne peut être incriminée dans l'étiologie des dystrophies osseuses.

Au cours d'une autopsie de dysostose cléïdo-cranienne, André Léri et Tretiakoff ont trouvé des lésions cérébro-méningées, qui leur ont paru être à l'origine de cette affection et qui consistent :

1^o En des lésions fibreuses cicatricielles, reliquat manifeste d'une inflammation ancienne.

2^o En un volumineux kyste post-hémorragique.

Ces faits ont pu être confirmés par d'autres observateurs. Selon notre maître, les lésions inflammatoires et hémorragiques ont agi, pendant la vie intra-utérine, par contiguïté pour ce qui est de la voûte crânienne et par réflexe pour ce qui est des autres dystrophies.

Ajoutons que la même étiologie inflammatoire a été invoquée dans l'oxycéphalie.

En rapprochant ces faits de la statistique et des constatations faites par Robert Waitz dans sa thèse, nous nous demandons si les lésions cérébro-méningées de la naissance n'entrent pas pour une part dans l'étiologie de certaines dystrophies périostiques.

Ces lésions, provoquées par les difficultés obstétricales, sont notamment :

1^o Des foyers hémorragiques sous-arachnoïdiens plus ou moins disséminés, avec œdème séro-albumineux.

2^o Une méningite aseptique laissant souvent derrière elle une pachy-méningite.

3^o De l'encéphalite précoce.

Chez les prématurés, d'après Robert Waitz, ces lésions seraient à peu près constantes, ce qui nous autorise à penser à cette étiologie chez la fillette de notre première observation. De toute façon, c'est un fait à retenir qui pourra peut-être servir à expliquer certains cas de dysplasie périostale ou de dysarthrose cranio-faciale ne reconnaissant pas d'autre origine.

En résumé, nous pensons que la dysarthrose cranio-faciale peut avoir la même étiologie que les autres hypodystrophies périostiques, à savoir :

1^o *L'hérédo-syphilis.*

2^o *Le rachilisme.*

3^o *Les troubles endocriniens.*

4^o *Les lésions cérébro-méningées de la vie intra-utérine ou de la naissance.*

CHAPITRE V

ROLE DE LA DYSARTHROSE CRANIO-FACIALE DANS LA PATHOGÉNIE DES DYSMORPHOSES

On sait quelle importance il faut attribuer à la plasticité dystrophique des maxillaires dans la pathogénie de bon nombre de dysmorphoses maxillo-faciales. Nous ne reviendrons pas sur ce fait, bien que la dysarthrose cranio-faciale, qui est l'expression d'un trouble de l'ostéogénèse, s'accompagne certainement d'une hypo-calcification de tout le massif. Nous pensons que l'absence de fixité des piliers de la face, que les synfibroses qui les réunissent transitoirement au crâne, doivent jouer un rôle important, elles aussi, dans la pathogénie de quelques difformités maxillo-faciales.

On a montré par quel mécanisme les maxillaires pouvaient se laisser déformer. Le rôle de la sangle musculaire péri-maxillaire a été bien étudié par Jules Ferrier (1914) et par notre maître Izard (1922). L'influence de la succion du pouce a fait l'objet de nombreuses études de Pierre Robin. On a invoqué également la pression atmosphérique, la respiration nasale et surtout la mastication. Comment se comportera un maxillaire supérieur mobile vis-à-vis de toutes ces influences plus ou moins perturbatrices ? Izard, dans son beau livre sur l'*Orthodontie*, dit bien que l'ensemble des deux maxillaires supérieurs constitue « *la base fixe de l'appareil masticateur* » et il souligne cette phrase pour en montrer toute l'importance. Il ajoute d'ailleurs : « C'est contre cette base solide, immobile, que vient frapper la mandibule ». Chez nos malades, cette base n'est ni solide, ni immobile ; il faudra donc s'attendre, chez eux, à un déséquilibre fonctionnel qui ne sera pas sans laisser de trace.

La mobilité de la face peut être plus ou moins grande et les complications qu'elle est susceptible d'entraîner plus ou moins importantes ; mais, dans notre premier cas, nous avons pu nous rendre compte, sur le vif peut-on dire, de l'énormité des déviations qu'elle autorise. Heureusement, la sangle musculaire d'une part, et d'autre part l'articulé des dents, s'il est bon, tendent à maintenir ou à rappeler le maxillaire en bonne position, à l'état statique du moins. Mais les circonstances rompent souvent cet équilibre sur un maxillaire inférieur essentiellement mobile et au milieu des muscles faciaux toujours en mouvement.

Dans les mouvements d'ouverture de la bouche, la mâchoire supérieure mobile sera sollicitée vers le bas par la sangle musculaire (orbiculaire des lèvres avec les canins, zygomatiques, buccinateurs et même quelques faisceaux des masséters). Cette traction entraînera manifestement un allongement des piliers de la face, qui tendra à redresser leur courbure. Si pour une raison ou pour une autre (végétations, glossoptose) l'ouverture de la bouche est constante, l'effet de cette traction quasi continue pourra tendre à allonger la face en la rétrécissant et en rétrécissant l'orifice antérieur des fosses nasales. Mais dans cette descente progressive de la face, le vomer n'aura peut-être pas les mêmes dispositions à s'étendre ; il retiendra alors le centre des lames horizontales des maxillaires et contribuera à réaliser le *palais ogival* et le *facies adénoïdien*. A ce point de vue, l'état des sutures cranio-faciales aura une influence décisive au moment des dentitions, car la pression du maxillaire inférieur ira croissant après la première et après la seconde dentition. Si aucune autre cause perturbatrice (malpositions dentaires, hypotonicité musculaire) ne vient modifier la statique faciale, lorsque les dents seront évoluées, la mastication tendra à repousser la mâchoire supérieure mobile vers le haut ; elle tendra aussi à la projeter latéralement grâce aux mouvements de circumduction. La situation sera alors déplorable au point de vue de la « consolidation ». Un retard dans l'évolution verticale de la face sera possible. Mais le vomer, qui n'aura pas peut-être les mêmes raisons de suivre ce retard, ne trouvera plus la place suffisante pour s'étendre. Il pourra refouler la synarthrose intermaxillaire

et créer dans le palais une *crête médiane*. Ou bien si la synostose est commencée, il s'incurvera en amorçant une *dévi-
tion de cloison*.

D'autres influences mécaniques pourront acquérir une importance exceptionnelle à la faveur de la dysarthrose cranio-faciale. La *succion du pouce* aura tendance à faire basculer peu à peu le massif en arrière et en bas. A la longue, ce déplacement, en se fixant, réalisera un *type de béance* que l'on rencontre en clinique. L'habitude de dormir la face toujours appuyée du même côté pourra créer une asymétrie maxillaire ou maxillo-faciale.

Nous ne voulons pas entrer, pour l'instant, dans l'étude complète de toutes les dysmorphoses pouvant résulter d'une suture tardive de la face ; elle déborderait beaucoup le cadre de cette monographie, car il ne faudrait pas se contenter d'envisager le problème d'une façon purement mécanique, mais rechercher si la mobilité faciale n'est pas susceptible d'entraîner des modifications vasculaires et nerveuses d'une certaine importance.

Ajoutons enfin, qu'avec une mâchoire supérieure mobile les pressions inter-dentaires ne peuvent être que médiocres, les procès alvéolaires ne peuvent qu'en souffrir. C'est peut-être là l'une des causes de la pyorrhée alvéolaire que présentait notre première petite malade.

En résumé, nous pensons que la dysarthrose cranio-faciale joue un rôle important dans la pathogénie des dysmorphoses.

L'absence de soudure des os de la face rend leur ensemble déformable, et l'on peut se demander si ce n'est pas là une nouvelle manière de concevoir la plasticité, qui aboutit, à la faveur d'influences mécaniques diverses, aux malformations maxillo-faciales.

CONCLUSIONS

1^o La dysarthrose cranio-faciale est une affection que nous avons rencontrée trois fois sur un total de deux cents enfants ayant moins de quinze ans. Elle consiste essentiellement en une mobilité provoquée, non douloureuse, de la face sur le crâne dans le sens frontal. En se laissant déplacer, la face devient plus ou moins asymétrique, alternativement, à droite et à gauche. Un léger mouvement antéro-postérieur pourra être rencontré dans les cas les plus typiques.

2^o La dysarthrose cranio-faciale est due à un retard de la calcification des synfibroses retenant primitivement la face à la base du crâne. La structure du massif facial, son petit nombre de piliers, expliquent l'existence de la mobilité. Celle-ci est surtout marquée dans le sens frontal, car les jointures fronto-malaires, assez grêles, sont seules à s'y opposer. Un léger mouvement antéro-postérieur peut exister, mais il est beaucoup plus rare, car les appuis ptérygoïdiens sont particulièrement résistants dans ce sens.

3^o L'ostéogénèse de la face, comme celle de la voûte crânienne, s'opère dans une ébauche fibreuse qui subsiste pendant un temps variable entre les pièces osseuses. Cette interposition fibreuse a classiquement la valeur d'un simple ligament inter-osseux. Nos constatations nous permettent de penser qu'il s'agit, en réalité, d'un véritable *périoste d'accroissement*, permettant l'expansion des os en surface. A la naissance, les interpositions fibreuses cranio-faciales sont, par leur importance, de véritables synfibroses. Elles sont suffisamment lâches pour permettre un léger mouvement de la face sur le crâne. Toutefois cette mobilité n'est appréciable que sur le cadavre. Nous n'avons pu préciser encore à quel âge les synfibroses cranio-faciales, en se calcifiant, font place aux synarthroses de l'adulte. Il est per-

mis de penser que ces synarthroses fixent définitivement la face au moment de la première dentition. La mobilité physiologique que l'on peut constater chez le nouveau-né ne doit pas être confondue avec la dysarthrose cranio-faciale

4° La dysarthrose cranio-faciale est un syndrome d'hypodystrophie périostique. On peut donc la classer à côté des autres dysostoses de même nature, telles que : la dysostose cléido-cranienne, l'osteogenesis imperfecta, le rachitisme précoce, la dysplasie périostale. A l'origine de toutes ces affections on retrouve : la syphilis héréditaire, le rachitisme, les troubles endocriniens, les lésions cérébro-méningées de la vie intra-utérine ou de la naissance.

5° La dysarthrose cranio-faciale nous paraît jouer un rôle important dans la pathogénie des dysmorphoses de la face. L'absence de soudure des os du massif facial rend leur ensemble déformable, et l'on peut se demander si ce n'est pas là une nouvelle manière de concevoir la plasticité qui aboutit, à la faveur d'influences mécaniques diverses, aux malformations maxillo-faciales.

Vu : *Le Président de la Thèse :*

F. Lemaître

Vu : *Le Doyen :*

Balthazard

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris :

Charlety

BIBLIOGRAPHIE

- Branca.** — Manuel d'Embryologie. — *Baillière, Edit.*, 1922.
- Crouzon.** — Nouveau Traité de Médecine. — *Tome XXII.*
— *Masson, Edit.*
- Dubreuil.** — Traité d'Embryologie humaine. — *Vigot, Edit.*, 1929.
- Fournier A.** — L'hérédité syphilitique, 1886.
- Fournier A.** — De l'influence dystrophique de l'hérédo-syphilis.
— *La Médecine Moderne*, 1890.
- Fournier Ed.** — Stigmates dystrophiques de l'hérédo-syphilis. —
Thèse de Paris, 1898.
- Frey L.** — Rachitisme, Maxillaires et Dents. — *Revue de Stomatologie.* — *Tome XXVI*, février 1925, page 191.
- Frey L. et Ruppe Ch.** — Pathologie de la Bouche et des Dents. —
Tome I, *Baillière*, 1931.
- Izard G.** — Orthodontie. — Collection de la *Pratique Stomatologique.* — *Masson, Edit.*, 1930.
- Kleith A. et Campton G.-C.** — Etude du mécanisme de la croissance de la Face Humaine. — *Dental Record*, février 1922 (Traduit dans *La Semaine Dentaire*, 1922).
- Léri A.** — Titres et travaux scientifiques. — *Masson, Edit.*, 1927.
- Léri A.** — Maladies des Os et des Articulations. — *Masson, Edit.*, 1926.
- Léri et Tretiakoff.** — Autopsie d'une dysostose cléïdo-cranienne.
— *Société Médicale des Hôpitaux*, 13 juillet 1923.
- Léri et Lebourg.** — Mobilité anormale entre la face et le crâne. —
Société Médicale des Hôpitaux, 7 juin 1929. — *Bulletin de la Société*, 1929, N° 23.
- Léri et Lebourg.** — Nouveau cas de mobilité cranio-faciale. —
Société Médicale des Hôpitaux, 12 juillet 1929.
- Nobécourt.** — Traité des Maladies Infantiles. — *Masson, Edit.*
- Nogué et Herpin.** — Traité de Stomatologie. — *Tome I. Baillière, Edit.*

Ombredanne. — Précis de Chirurgie Infantile. — *Masson, Edit.*, 1925.

Péhu M. et Policard A. — Nosologie de la syphilis osseuse congénitale dans la première enfance. — *La Presse Médicale*, 1931, N° 67, page 1245.

Prenant, Bouin, Maillard. — Traité d'Histologie. — *Tome III*, 1911. — *Masson, Edit.*

Rouvière. — Anatomie humaine. — *Tome I. Masson, Edit.*, 1924.

Schüller. — Atlas der Schädebasis in Roöntgen-Bilde, 1905.

Schüller. — Roöntgen Diagnosis of diseases of the head. — Traduction anglaise de F. Stocking. — *Edit. Kimpton, Londres*, 1918.

Waitz R. — Les lésions cérébro-méningées à la naissance. — *Thèse de Paris*, 1931. — *Doin, Edit.*

TABLE DES MATIÈRES

Introduction.	15
Etude clinique.	17
Observations	19
Rappel anatomique.	29
Données embryologiques et histologiques	33
Essai de classification et étiologie	41
Rôle de la dysarthrose cranio-faciale dans la patho- génie des dysmorphoses.	47
Conclusions.	51
Bibliographie	53

